

A hímvessző epithelioid haemangiómája

Murányi Mihály dr.¹ ■ Chang, Chie Yi-Che dr.²

Benyó Mátyás dr.³ ■ Flaskó Tibor dr.¹

¹Debreceni Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Urológiai Tanszék, Debrecen

²Debreceni Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Patológiai Intézet, Debrecen

³FertiMed Bt., Debrecen

Az epithelioid haemangioma egy jóindulatú éreredetű tumor. Komplet elávolítás esetén helyi kiújulásra nem kell számítani, áttétet nem képez. A hímvesszőben különösen ritkán alakul ki, az angol nyelvű szakirodalomban mindössze 33 esetről számoltak be. Közleményünkben egy 64 éves férfi esetét ismertetjük, akinél a vena dorsalis penisben igazolódott epithelioid haemangioma. A hazai irodalomban korábban nem számoltak be a hímvesszőben elhelyezkedő epithelioid haemangiómáról. A beteg kivizsgálása egy, a hímvessző tövében lévő csomó miatt indult, mely merevedés során fájdalmat okozott. Fizikális vizsgálata a hímvessző dorsalis oldalán a középvezetékben mobilis, nyomásérzékeny térfoglalást igazolt. Ultrahangos vizsgálata a bőr és a tunica albuginea között elhelyezkedő, jól körülhatárolt, homogén, színes Doppler-vizsgálattal keringést nem mutató 10 mm-es térfoglalást mutatott ki. Az elváltozást spinális érzéstelenítésben kimetszettük. A hímvessző dorsalis oldalán ejtett hosszanti metszés után a vena dorsalis penist körbepreparáltuk, a makroszkóposan thrombusnak kinéző elváltozás alatt és fölött a vénát lekötöttük, majd a tumort az érintett vénaszakasszal együtt eltávolítottuk. A kórszövettani vizsgálat az eltávolított vénafalhoz tapadó epithelioid haemangiómát mutatott ki ép sebési széllel. A műtét után három hónappal a fájdalmas merevedés megszűnt, a beteg Merevedés Minőségi Mutatója 21 volt. Négyéves megfigyelés alatt kiújulás vagy áttét nem alakult ki. A hímvessző epithelioid haemangiómájának kezeléséhez elengedhetetlen a penis subcutan szöveteiben előforduló térfoglalások differenciáldiagnosztikájának ismerete, ezért ezt részletesen ismertetjük.

Orv Hetil. 2023; 164(21): 836–840.

Kulcsszavak: epithelioid haemangioma, hímvesszőbetegség, hímvesszőtumor

Penile epithelioid hemangioma

Epithelioid hemangioma is a benign vascular tumor. Complete surgical excision is curative, there is no tendency to recurrence or metastasize. Its penile occurrence is extremely rare, only 33 cases have been reported in English literature. A patient with epithelioid hemangioma of the deep dorsal vein of the penis is reported. To our knowledge, this is the first report of penile epithelioid hemangioma in Hungarian literature. The 64-year-old patient presented to our department with painful erection caused by a palpable penile mass. Physical examination revealed a mobile subcutaneous nodule on the dorsum of the penis. Penile ultrasound showed a 10 mm homogeneous, well circumscribed lesion superficial to the tunica albuginea of the corpora cavernosa without intralesional blood flow. Local excision was performed through a dorsal longitudinal penile incision. The deep dorsal vein was dissected circumferentially, then the lesion was removed following ligation of the vein proximal and distal to the mass. Histopathological examination revealed epithelioid hemangioma. At three months after surgery, the patient reported complete resolution of pain, his International Index of Erectile Function Score was 21. At four years after the operation, there were no signs of recurrence or metastasis. Successful treatment of epithelioid hemangioma of the penis requires in-depth knowledge of processes resulting in penile subcutaneous masses, therefore the differential diagnosis is detailed in discussion.

Keywords: epithelioid hemangioma, penile disease, penile neoplasm

Murányi M, Chang, Chie Y-C, Benyó M, Flaskó T. [Penile epithelioid hemangioma]. Orv Hetil. 2023; 164(21): 836–840.

(Beérkezett: 2023. február 24.; elfogadva: 2023. március 18.)

Rövidítések

CD = (cluster of differentiation) differenciációs klaszter;
 ERG = (erythroblast transformation-specific [ETS]-related gene) erythroblasttranszformáció-specifikus doménhez (ETS) kapcsolt gén; SMA = (smooth muscle actin) simaizomaktin

A hímvessző epithelioid haemangiómája rendkívül ritka, a leggyakrabban a hímvessző dorsalis oldalán elhelyezkedő, éreredetű jóindulatú daganat. Az angol nyelvű szakirodalomban eddig 33 esetről számoltak be [1–8]. Közleményünkben egy 64 éves férfi esetét ismertetjük, akinek fájdalmas merevedés miatt indult kivizsgálása a vena (v.) dorsalis penisben igazolt epithelioid haemangiómát. A hazai irodalomban korábban nem számoltak be a hímvesszőben elhelyezkedő epithelioid haemangiómáról.

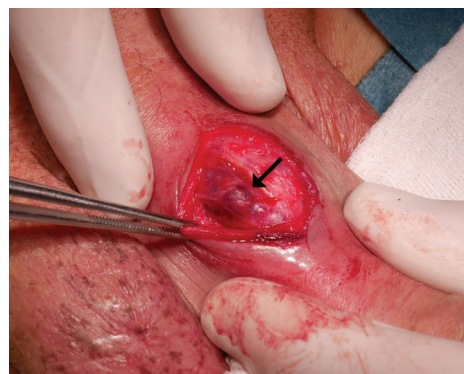
Esetbemutatás

A 64 éves férfi kórelőzményében kétoldali lágyéksérv-műtét és emlőfibroma-eltávolítás szerepel; nem dohányzik, gyógyszert rendszeresen nem szed. Urológiai kivizsgálása egy, a hímvessző tövében két éve megjelent csomó miatt indult, mely merevedés során fájdalmat okozott, és ezzel a szexuális együttlétet lehetetlenné tette. A penist korábban trauma nem érte, az elváltozás hímvesszőgömbületet nem okozott. A beteg fizikális vizsgálata során a hímvessző dorsalis oldalán a középvonalban mobilis, nyomásérzékeny elváltozás volt tapintható (1. ábra). A laboratóriumi vizsgálatok során érdemi eltérés nem igazolódott, tesztoszteronszintje 15,1 nmol/l volt (normálérték: 11,4–52,3 nmol/l). Ultrahangvizsgálata a bőr és a tunica albuginea között elhelyezkedő 10 mm-es, jól körülhatárolt, homogén, színes Doppler-vizsgálattal keringést nem mutató térfoglalást mutatott ki. Ezek alapján elsősorban a v. dorsalis penis thrombosisa merült fel diagnózisként. Az elváltozás konzervatív kezelésre nem múlt el, ezért spinalis érzéstelenítésben eltávolítottuk. A hímvessző dorsalis oldalán ejtett hosszanti metszés után a dorsalis éridegkörteg többi összetevőjének gondos

megőrzése mellett a v. dorsalis penist körbepreparáltuk (2. és 3. ábra). A makroszkóposan thrombusnak kinéző elváltozás alatt és fölött a v. dorsalis penist lekötöttük, majd az elváltozást az érintett vénaszakasszal együtt eltávolítottuk. A műtét utáni időszakban szövődményt nem észleltünk, a beteget 24 órás kórházi megfigyelést követően hazabocsátottuk. A kórszövettani vizsgálat az eltávolított vénafalhoz tapadó epithelioid haemangiómát igazolt ép sebészi szélekkel (4. ábra). A daganatban epithelioid endothelproliferáció volt látható lymphocita- és eosinophil beszűrődéssel. Az endothelsejtekben eosinophil cytoplasma és prominens nucleolusok voltak. Az immunhisztokémiai vizsgálat a myoplasticus sejtekben CD31- és ERG-pozitivitást, a pericytáknak SMA-pozitivitást igazolt. A műtét után három hónappal a fájdalmas merevedés megszűnt, a beteg Merevedési Minőség Mutatója 21 volt (5. ábra). Négyéves megfigyelés alatt kiújulás vagy áttét nem alakult ki.

Megbeszélés

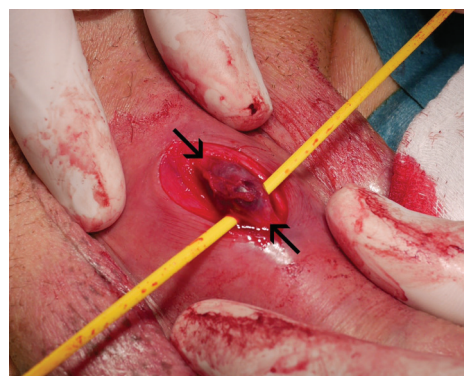
Az epithelioid haemangioma elsősorban a fej és a nyak területén, subcutan fájdalmas csomóként jelentkező jóindulatú éreredetű tumor [1]. Első leírása 1969-ben történt angiolymphoid hyperplasia eosinophiliával néven [2]. A hímvesszőben kialakuló formája rendkívül ritka,



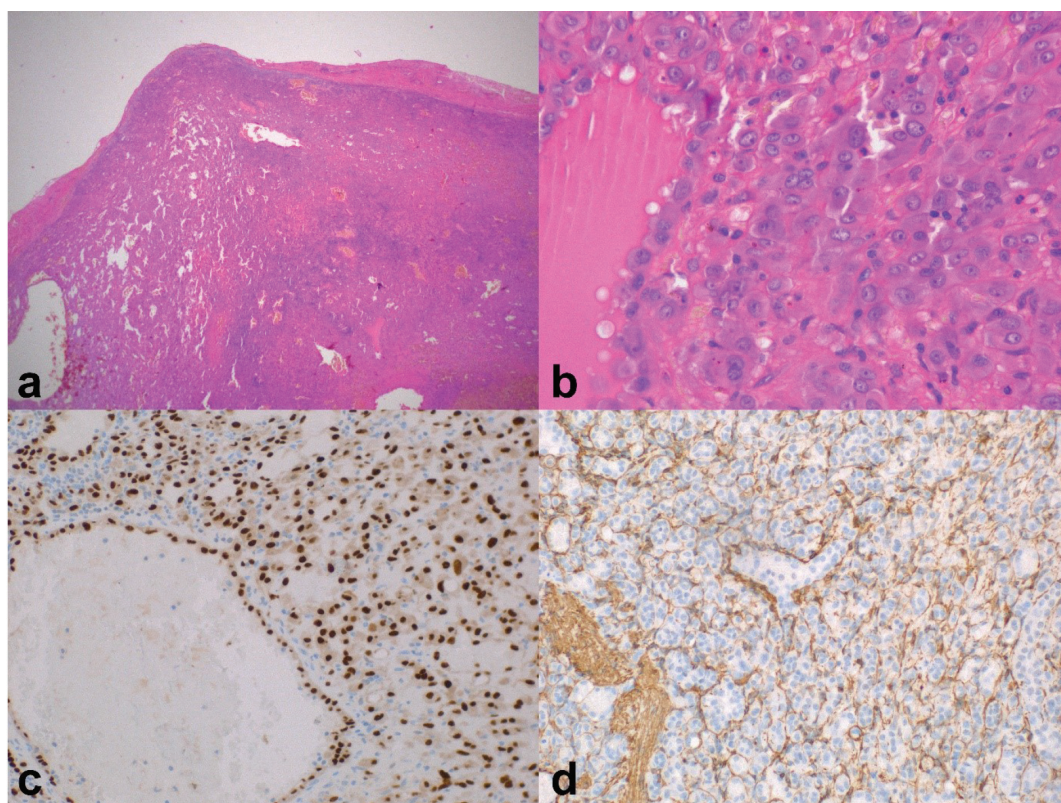
2. ábra | A hímvessző bőrére ejtett hosszanti metszés és a dartos fascia (csípész) megnyitása után tárul fel a vena dorsalis penisben lévő tumor (nyíl)



1. ábra | A hímvessző dorsalis oldalán szabad szemmel is látható terime (nyíl)



3. ábra | A vena dorsalis penis (nyílak) kirepreparálása



4. ábra

a) Kis nagyítás mellett vizsgálva az elváltozás jól körülhatárolt. b) Nagy nagyítás mellett epithelioid endothelsejtek láthatók eosinophil cytoplasmával és prominens nucleolusokkal, valamint lymphocyt- és eosinophil beszűrődéssel. c) Az immunhisztokémiai vizsgálat az endothelialis sejtekben ERG-pozitivitást mutat. d) Az immunhisztokémiai vizsgálat SMA-pozitivitást mutat a pericytáknban

ERG = erythroblasttranszformáció-specifikus doménhez (ETS) kapcsolt gén; SMA = simaizomaktin



5. ábra

A hímvesszőn lévő heg három hónappal a műtét után alig látható

típusosan a hímvessző dorsalis éridegkötegében helyezkedik el, de előfordulhat a penis ventralis oldalán és a makkon is [3]. A merevedés során fájdalmat okozó, tapintható tumor képében jelenik meg [4]. Ultrahangvizsgálat során a tunica albugineától felszínesen elhelyezkedő körülírt, solid képletként ábrázolódik. A színes

Doppler-ultrahangvizsgálat nem egyértelmű kórjelző, az elváltozás bizonyos esetekben keringést mutat [4], más-kor pedig nem [5]. Az epithelioid haemangioma mikroszkóposan eosinophil sejtekkel és jól formált érkepletekkel övezett fészkekbe rendeződő endothelsejtekből épül fel. Az endothelsejtek epithelioid jellegűek, nagy méretű sejtmaggal, prominens nucleolussal és eosinophil cytoplasmával rendelkeznek. A sejtek alacsony mitotikus indexszel és a sejtmag atypiahiányával jellemezhetők. Az epithelioid haemangioma kezelése sebészi. Az elváltozás kimetszésekor ügyelni kell a dorsalis éridegköteg képleteinek megőrzésére. Ép sebészi széllal történő komplett eltávolítás esetén utókezelés nem szükséges, helyi kiújulásra nem kell számítani, áttétet nem képez [3–6].

Differenciáldiagnózis

A hímvessző epithelioid haemangiomáját klinikailag a Peyronie-betegségtől, a szklerotizáló lymphangitistól, a Mondor-kórtól, az epidermoid cystától, a szklerotizáló lipogranulomától és a hímvesszőbőr alá beültetett idegen testtől, szövettanilag a bacillaris angiomatosisztól, a Kimura-betegségtől, az epithelioid haemangioendotheliomától és az epithelioid haemangiosarcomától kell elkülöníteni [4].

1. táblázat | Az epithelioid haemangioma, az epithelioid haemangioendothelioma és az epithelioid haemangiosarcoma összehasonlítása [15, 16]

	Epithelioid haemangioma	Epithelioid haemangioendothelioma	Epithelioid haemangiosarcoma
Megjelenés	Középkor	Középkor	Időskor
Növekedési mintázat	Lobularis	Infiltratív	Infiltratív
Szöveti jellemzők	<ul style="list-style-type: none"> Jól formált érstruktúra Kevert gyulladásos sejt beszűrődés, eosinophil beszűrődés A nuclearis atypia hiánya 	<ul style="list-style-type: none"> Nagy méretű tumor Kötegekbe rendeződő tumorsejtek myxohyalin stromával Jól formált érstruktúra és a gyulladásos sejt beszűrődés hiánya 	<ul style="list-style-type: none"> Nagy méretű epithelioid tumorsejtek 'high grade' atypiával Gyakori mitosis és necrosis
Molekuláris jellemzők	<ul style="list-style-type: none"> A FOS-gén átrendeződése (30%) 	<ul style="list-style-type: none"> t(1;3) következtében WWTR1-CAMTA1 fúzió (90%) t(X;11) következtében YAPI-TFE3 fúzió (5%) 	<ul style="list-style-type: none"> Komplex karyotypus a primer tumorban MYC/FLT4 gén amplifikáció az áttétben

A Peyronie-betegség egy jóindulatú kórkép, melynek során a hímvesszőt ért mikrotraumák következtében a barlangos testek tunica albugineájában rendellenes hegesedési folyamat indul meg, amely fibroticus plakkok kialakulásához vezet. A megbetegedésnek két szakasza van. Az első szakasz alatt a merevedés fájdalmassá válik, tapintható plakkok és hímvesszőgöbület alakul ki. A második szakaszban a plakkok elmeszesednek, a hímvesszőgöbület stabilizálódik, és a fájdalmas merevedés megszűnik. A plakkok az esetek többségében a hímvessző dorsalis oldalán helyezkednek el, a betegség első szakaszában izom-, a második szakaszban tömött tapintatúak [9, 10].

A hímvessző szklerotizáló lymphangitis a sulcus coronarius bőre alatt kialakuló nyirokér-gyulladás. Jellemzően hosszan tartó szexuális aktus után a nyirokerek elzáródásának következtében alakul ki. Az érintett területen a bőr alatt tömött, kanyargós, kitágult nyirokérkötegek tapinthatók. Az elváltozás kezelést nem igényel, szexuális önmegtartóztatás mellett pár hét alatt meggyógyul. A Mondor-kór a hímvessző dorsalis oldalán elhelyezkedő felületes vénák thrombophlebitise. A szklerotizáló lymphangitishez hasonlóan a hímvessző bőre alatt fájdalmas, kanyargós vénakötegek tapinthatók. A két kórkép elkülönítésében a hímvessző színes Doppler-ultrahangvizsgálata jelenthet segítséget [11]. Az epidermoid cysta szerzett vagy veleszületett jóindulatú elváltozás, amely a hímvesszőn ritkán jelenik meg. Az epitheliommal bélelt cysta sebészi kimetszése javasolt [12].

A szklerotizáló lipogranuloma idegen test típusú, krónikus granulomatosus reakció, mely a hímvesszőbőr alá bejuttatott zsírnemű anyag következtében alakul ki. A zsírnemű anyagot (vazelin, paraffin) a hímvessző vastagítása céljából adják be nem orvosi körülmények között. A granulomatosus gyulladás következtében a bőr alatt tömött göbök tapinthatók, a hímvessző deformálódik. Súlyos esetben fekély, bőrnecrosis is kialakulhat. A betegség kezelése sebészi, a szklerotizáló lipogranuloma által érintett bőrt eltávolítása után hímvesszőbőr-helyre-

állítás szükséges [13]. A hímvesszőbőr alá beültetett idegen testek célja a szexuális örömszerzés fokozása. A jellemzően illegálisan, nem orvos által elvégzett beavatkozás során különböző anyagból készült gyöngyöket (üveggyöngy, fogkefe szárából készített gyöngy) helyeznek a fityma vagy a hímvesszőbőr alá. A diagnózis a kórelőzmény és a hímvesszőbőr alatt tapintott idegen test alapján egyértelmű [14].

A bacillaris angiomatosis egy *Bartonella henselae* okozta szisztémás betegség, mely immunhiányos betegeket, főként HIV-fertőzöttöket érint. A szövettani vizsgálat során jellegzetes a myxoid vagy hyalinmátrixban megfigyelhető érproliferáció, valamint a bacillus- és neutrophil infiltráció. A Kimura-betegség egy krónikus gyulladásos betegség, mely testszerte fájdalmatlan subcutan göböket okoz. Szövettani ismertetőjegye a follicularis hyperplasia és az eosinophilia [4].

Az epithelioid haemangioendothelioma alacsony gradusú, malignus éreredetű tumor. Jellemzősége a myxohyalin mátrix, a kötegekbe rendeződő tumorsejtek jelenléte és az eosinophil infiltráció hiánya. Az epithelioid haemangiosarcoma kifejezetten agresszív, malignus epithelioid tumor, melynek sajátja a nagy méretű tumorsejtek, nuclearis pleomorphismus és necrosis jelenléte (1. táblázat) [15, 16].

Anyagi támogatás: A közlemény megírása anyagi támogatásban nem részesült.

Szerzői munkamegosztás: M. M.: A műtét elvégzése, a műtégi képek elkészítése, a közlemény megírásához szükséges szakirodalom áttekintése, a közlemény megírása. C. C. Y.-C.: A szövettani vizsgálat elvégzése, a szövettani képek elkészítése, a kézirat ellenőrzése. B. M.: A beteg kezelése, a kézirat ellenőrzése. F. T.: Szakmai irányítás, a kézirat végső ellenőrzése. A cikk végleges változatát valamennyi szerző elolvasta és jóváhagyta.

Érdekltségek: A szerzőknek nincsenek érdekltségeik.

Irodalom

- [1] Barber E, Domes T. Painful erections secondary to rare epithelioid hemangioma of the penis. *Can Urol Assoc J.* 2014; 8: E647–E649.
- [2] Wells GC, Whimster IW. Subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Br J Dermatol.* 1969; 81: 1–14.
- [3] Fetsch JF, Sesterhenn IA, Miettinen M, et al. Epithelioid hemangioma of the penis: a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 19 cases, with special reference to exuberant examples often confused with epithelioid hemangioendothelioma and epithelioid angiosarcoma. *Am J Surg Pathol.* 2004; 28: 523–533.
- [4] Ismail M, Damato S, Freeman A, et al. Epithelioid hemangioma of the penis: case report and review of literature. *J Med Case Rep.* 2011; 5: 260.
- [5] Rajender A, Phillips E, Munarriz R. Penile epithelioid hemangioma: a case report. *J Integr Nephrol Androl.* 2015; 2: 38–40.
- [6] Murshed K, Farghaly H. Multifocal epithelioid hemangioma of the penis in a 4-year-old child: a case report. *Am J Dermatopathol.* 2020; 42: 372–374.
- [7] Kohli P, Wang Y, Baker Z, et al. Epithelioid hemangioma of the glans penis in an adolescent male: a case report. *Urology* 2022; 170: 189–192.
- [8] Frecentese GI, Pantanowitz L, Patel RM, et al. A rare case of cellular epithelioid hemangioma involving the penis. *J Cutan Pathol.* 2023; 50: 97–100.
- [9] Pryor JP, Ralph DJ. Clinical presentations of Peyronie's disease. *Int J Impot Res.* 2002; 14: 414–417.
- [10] Kelemen Z. Reconstructive surgery of penile deformities and tissue deficiencies. [A hímvessző görbületei, torzulatai, szövethiányos állapotai.] *Orv Hetil.* 2009; 150: 1023–1029. [Hungarian]
- [11] Babu AK, Krishnan P, Andezuth DD. Sclerosing lymphangitis of penis – literature review and report of 2 cases. *Dermatol Online J.* 2014; 20: 9.
- [12] Rajender A, Phillips E, Munarriz R. Penile epithelioid hemangioma: a case report. *J Integr Nephrol Androl.* (serial online) 2015; 2: 38–40.
- [13] Murányi M, Farkas A, Kiss Z, et al. Staged penile skin reconstruction for sclerosing lipogranuloma. [A hímvessző bőrének helyreállítása szklerotizáló lipogranuloma okozta deformitás miatt.] *Orv Hetil.* 2021; 162: 1413–1417. [Hungarian]
- [14] Pehlivanov G, Kavaklieva S, Kazandjieva J, et al. Foreign-body granuloma of the penis in sexually active individuals (penile paraffinoma). *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2008; 22: 845–851.
- [15] Kutas M, Streit B. Hemangioendothelioma of the penis, report of a case. [A penis haemangioendotheliomáról egy eset kapcsán.] *Orv Hetil.* 1980; 121: 1329–1330. [Hungarian]
- [16] Tsang WY, Chan JK. The family of epithelioid vascular tumors. *Histol Histopathol.* 1993; 8: 187–212.

(Murányi Mihály dr.,
 Debrecen, Nagyerdei krt. 98., 4032
 e-mail: muranyi.mihaly@med.unideb.hu)

„Gravius nocet quodcumque inexpertum accidit.”
 (Ha váratlan a baj, még többet árt.)